

소관상형의 조직 소견을 보인 연골양 한관종 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실, 피부생물학 연구소

김종훈 · 김미리 · 이상은 · 이승헌

A Case of Chondroid Syringoma with Small Tubular Lumina

Jong Hoon Kim, M.D., Mi Ri Kim, M.D., Sang Eun Lee, M.D., Seung Hun Lee, M.D., Ph.D.

Department of Dermatology and Cutaneous Biology Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Chondroid syringoma is a rare epithelial tumor with an adnexal gland origin, and it clinically presents as a slowly growing benign nodule. A 57-year-old woman presented with a 1-year history of 1×1 cm subcutaneous firm nodule on her scalp. The biopsy specimen showed a basophilic stroma and small tubular structures that were lined by a single layer of epithelium, small groups of epithelial cells and solitary epithelial cells. The tumor cells showed positive immunoreactivity for S-100. Herein, we report on a case of chondroid syringoma that histopathologically presented with small tubular lumina. (Korean J Dermatol 2010;48(2):135 ~ 138)

Key Words: Chondroid syringoma, Eccrine gland, Small tubular lumina type

서론

연골양 한관종(chondroid syringoma)은 땀관종의 아형으로 땀샘에서 기원한 비교적 드문 피부 부속기 종양이다. 임상적으로 경계가 명확한 단발 결절로 두경부에 호발하며, 중년 남자에 빈발한다. 병리조직학적으로 땀샘의 분화를 보이는 관상구조의 상피성분이 연골이나 점액모양 기질 성분에 둘러싸여 있으며, 관상의 분지형(tubular branching lamina type)과 소관상형(small, tubular lamina type)으로 나뉜다. 연골양 한관종에 대한 국내보고는 총 21예가 있는데 국내 피부과 문헌상 소관상형(small, tubular lamina type)은 현재까지 2예가 보고되어 있다^{1,2}. 이에 저자들은 57세 여자 환자에서 두피에 생긴 소관상형 연골양 한관종 1예를 경험하고 드문 예로 생각되어 보고한다.

증례

환자: 김○○, 57세 여자

주소: 두경부에 발생한 압통을 동반한 단단한 피하 결

절

현병력: 환자는 1년 전에 발생한 단발성의 단단한 융기된 피하결절을 주소로 내원하였다. 종양은 최근 서서히 크기가 증가하면서 압통을 동반하였다.

과거력: 특기 사항 없음.

가족력: 특기 사항 없음.

이학적 소견: 피부 증상 이외의 특기 사항 없음.

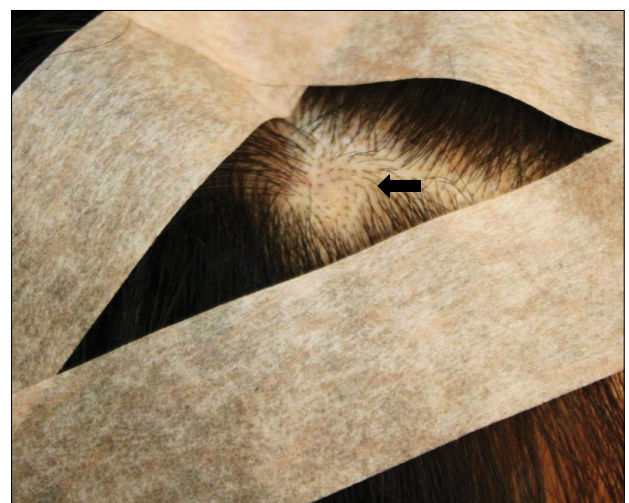


Fig. 1. Asymptomatic solitary skin-colored firm, 1×1 cm sized subcutaneous nodule on the scalp for 1 year

<접수: 2009. 12. 5, 수정: 2010. 1. 1, 게재허가: 2010. 1. 25.>

교신저자: 이승헌

주소: 135-720 서울시 강남구 도곡동 146-92

강남세브란스병원 피부과

전화: 02)2019-3361, Fax: 02)3463-6136

E-mail: ydshderm@yuhs.ac

피부 소견: 병변은 1×1 cm 크기의 피부색을 띄는 피하 결절이 관찰되었다(Fig. 1).

검사 소견: 특기 사항 없음.

병리조직학적 소견: 진피 내의 종양은 호염기성의 연골 양 기질(stromal component)과 상피(epithelial component)로 구성되어 있었다. 상피는 다양한 소관 모양으로 단층의 세포로 둘러싸여 작은 쉘모양의 증식(small comma-like proliferation)을 보이고 있었으며, 작은 그룹을 형성하는

상피세포들과 독립된 상피세포들도 기질 내 관찰되었다(Fig. 2). 기질은 점액질로 이루어져 있었고 호염기색을 띄었다. 세포들의 다형성, 이형성, 유사분열은 관찰되지 않았다. 종양 세포는 면역 조직 화학적 검사상, S-100 단백질에는 양성이었으나 EMA (epithelial membrane antigen)에는 음성이었다(Fig. 3).

치료 및 경과: 절제 생검으로 치료하였다.

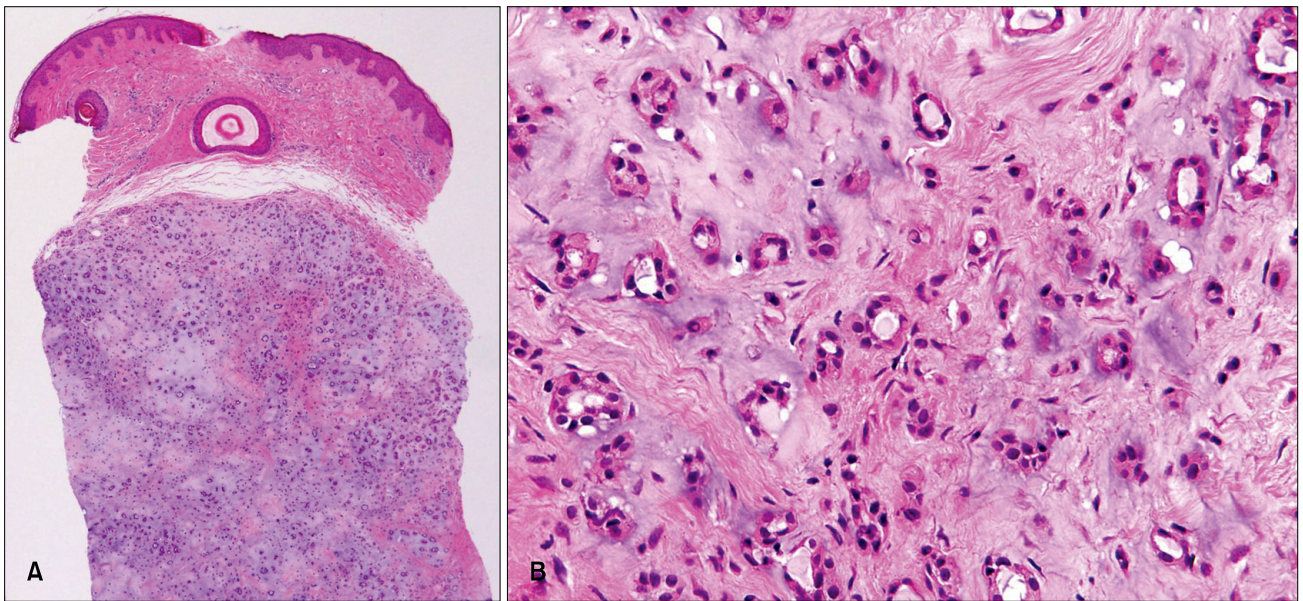


Fig. 2. (A) Histologic examination of the skin biopsy from the scalp shows nodular tumor composed of tubular epithelial cells embedded in a basophilic stroma in the dermis (H&E, ×40). (B) Tubular lumina lined by one layer of cells which is like a small comma-like proliferation as well as small groups of epithelial and solitary cells scattered through a mucoid stroma (H&E, ×400)

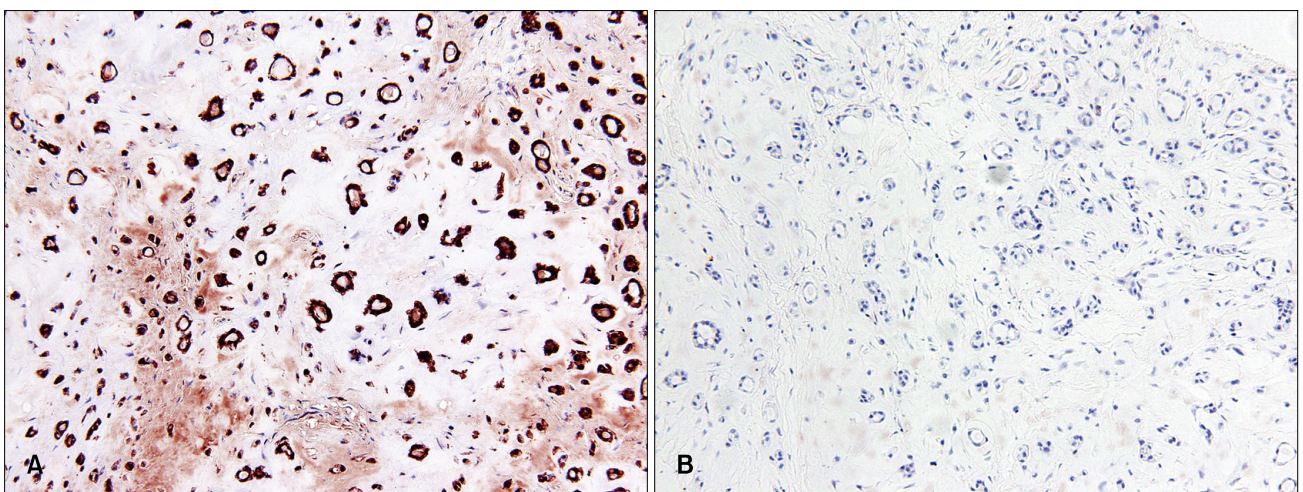


Fig. 3. (A) Immunohistochemical staining for S-100 shows strong positive for tubular cells, small groups of epithelial cells and solitary epithelial cells (×200). (B) Immunohistochemical staining for EMA shows negative (×200).

고 찰

연골양 한관종(chondroid syringoma)은 피부에 발생하는 혼합종(mixed tumor)의 한 종류로 양성인 드문 피부부속기 종양이다. 연골양 한관종은 Hirsch와 Helwig³이 1961년 처음으로 명명한 이래 발생률은 약 0.01~0.1%로 보고되어 있으며 여성보다 중년의 남성에서 2배 이상 호발한다. 주로 두경부에 호발하며 서서히 자라고 무통의 피하 또는 진피내 단단한 결절로 나타난다. 크기는 0.5~3.0 cm의 직경의 단발성 형태를 보이고 대개 자유롭게 움직이며 주위의 조직과 분리되어 있다.⁵

본 종양을 조직학적으로 관상의 분지형(tubular branching lumina)과 소관상형(small, tubular lumina)으로 크게 2가지 형태로 분류할 수 있으며⁶, 전자가 후자보다 흔하다고 알려져 있다. 관상의 분지형은 내강의 크기와 모양이 다양하며, 관내측의 입방형 세포(cuboidal cell)와 관외측의 편평한 세포(flattened cell)인 2층의 상피세포로 구성되어 있고, 관상의 내강에는 PAS 양성인 호산성 물질들이 들어 있다. 소관상형은 한층의 상피세포가 모여 생긴 작은 관상 구조와 쉼표모양의 증식(comma-like proliferation)형태를 띠면서 기질쪽으로 자라나는 모양을 취하는 동시에 독립된 상피세포들이 호염기성의 점액양 기질에 산재되어 있다. 연골양 한관종의 기질은 주로 sulfated acid mucopolysaccharides나 chondrotin sulfate로 이루어져 있으며, 조직화학적으로 정상 연골과 유사하다.⁷

Hassab-el-Naby 등⁸은 연골양 한관종을 한선의 기원에 따라 아포크린형과 에크린형으로 구분하기도 하였다. 아포크린형은 연골양 한관종의 흔한 형으로 다양한 형태와 크기의 관상 구조물이 분지형 배열을 하며 두 층 이상의 상피로 구성된다. 관내측에 위치한 원주세포(columnar cell)인 아포크린 세포는 관내로 단두분비(decapitation)를 한다. 에크린형은 연골양 한관종의 드문 형으로 균일한 크기를 가진 둥근 모양의 작은 관상 구조물들이 작은 집락을 이루거나 개개로 흩어진 세포가 관찰되며, 관내측은 호산성 껍질(eosinophilic cuticle)로 덮여 있다. Headington은 아포크린형과 에크린형을 각각 관상의 분지형과 소관상형으로 보았다.^{3,6,8}

면역조직화학적 특성을 살펴보면 에크린 조직에는 EHK (eccrine-specific keratin)-5, EHK-6, EMA, CEA (carci-

noembryogenic antigen), S-100 단백 양성을 보이며, EMA와 CEA는 관내의 세포사이모세관(intercellular canaliculi)과 분비부(secretory coils)에서 염색되는데, 항원의 발현차이에 따라 염색되지 않는 경우도 흔하다^{9,10}. 본 증례에서는 면역조직화학검사상 S-100 양성을 보이고 EMA에는 음성을 보였다.

본 증례의 경우 환자의 조직은 수지상 관상 구조는 보이지 않으며 균일한 크기와 둥근 모양의 작은 관상 구조물들이 호염기성의 기질 내에 산재하고 있었으며 면역 조직 화학적 검사에서 관상세포가 EMA에는 음성을 보이고, S-100단백에는 양성을 보였으므로 소관상형의 조직학적 소견을 보인 에크린형 연골양 한관종으로 진단하였다. 이러한 연골양 한관종의 국내보고는 총 21예이며, 두경부에 생긴 2 cm 이하의 크기가 대부분이며, 소관상형은 2예^{1,2}가 보고되어 있으며 그 중 한 예는 관상세포가 S-100에 양성이었다(Table 1).

감별진단으로서 임상적으로 피지선 낭종, 표피 낭종, 단발성으로 발생한 모낭 상피종이 있으며, 조직학적으로는 골화 섬유점액종(ossifying fibromyxoid tumor)과 악성 연골양 한관종(malignant chondroid syringoma)을 감별해야 한다. 골화 섬유점액종은 기질 내 점액의 분포가 많은 점에서 본 조직과 유사하나 면역 조직 화학적 검사상 S-100 염색에 음성을 보이는 것으로 감별할 수 있다¹¹. 악성 연골양 한관종은 대부분 처음부터 악성으로 생기나 드물게는 오래된 양성의 연골양 한관종에서 악성으로 진행되는 경우도 있다. 종양의 크기가 크거나 여성의 체간이나 사지에 발생한 경우에 악성일 경우가 더 많으며, 두경부 영역에 호발한 경우 예후가 더 좋지 않은 것으로 알려졌다. 조직학적으로는 세포가 비정형, 과색소성 변화 및 유사분열이 활발하며 종양의 경계 주변으로 침윤하는 모습을 보이지만, 본 증례에서는 세포의 분화가 보이지 않고, 경계가 명확하여 감별할 수 있다.²

연골양 한관종의 치료는 피막(capsule)을 포함한 완전 절제술이며 조직을 완전히 절제하지 못할 경우 재발할 수 있다.

저자들은 조직학적으로 에크린형에서 기원한 소관상형 연골양 한관종을 1예를 경험하고 비교적 드문 예로 생각하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Table 1. Clinical features in the Korean cases of small tubular type chondroid syringoma

Authors	Sex/Age	Location	Size	Special stain	Treatment
Lee et al (1991) ¹	F/46 yr	Knee	1 cm	No special stain	Excision
Kim et al (2006) ²	F/67 yr	Scalp	1.5 cm	Tubular cells : S-100 (+) Stroma : PAS (+)	Excision

PAS: Periodic acid-Schiff stain.

참 고 문 헌

1. Lee SH, Sim YC, Kim NI, Haw CR. Two cases of chondroid syringoma. *Korean J Dermatol* 1991;29:441-445
2. Kim TH, Kim JK, Park TH, Yoo JH, Kim KJ. A case of chondroid syringoma with small tubular lumina. *Ann Dermatol* 2006;18:40-43
3. Hirsch P, Helwig EB. Chondroid syringoma: mixed tumor of skin, salivary gland type. *Arch Dermatol* 1961;84:835-847
4. Yavuzer R, Basterzi Y, Sari A, Bir F, Sezer C. Chondroid syringoma: a diagnosis more frequent than expected. *Dermatol Surg* 2003;29:179-181
5. Ahmed TS, Priore JD, Seykora JT. Tumors of the epidermal appendages, In: Elder D, Elenitsas R, Johnson BL, Murphy GF, Xu X, editors. *Lever's histopathology of the skin*. 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2009:893-894
6. Headington J. Mixed tumors of the skin: eccrine and apocrine types. *Arch Dermatol* 1961;84:989
7. Choi DJ, Son WS, Park BC, Lee JS. A case of chondroid syringoma of the external auditory canal. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2009;52:533-535
8. Hassab-el-Naby HM, Tam S, White WL, Ackerman AB. Mixed tumors of the skin. A histochemical and immunohistochemical study. *Am J Dermatopathol* 1989;11:413-428
9. Graham RM, Mckee PH, Chapman DV, Richardson TC, Stokoe MR, Heyderman E. Intercellular canaliculi in eccrine sweat glands: an immunoperoxidase study. *Br J Dermatol* 1985;112:397-403
10. Nidal AO, Khaled OA, Danny G. Skin adnexal neoplasms-part 2: an approach to tumours of cutaneous sweat glands. *J Clin Pathol* 2006;60:145-159
11. Sharon WW, John RG. Enzinger & Weiss's soft tissue tumors. 5th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008:1098
12. Mathiasen RA, Rasgon BM, Rumore G. Malignant chondroid syringoma of the face: a first reported case. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;133:305-307
13. Ishimura E, Iwamoto H, Kobashi Y, Yamabe H, Ichijama K. Malignant chondroid syringoma: report of a case with widespread metastasis and review of pertinent literature. *Cancer* 1983;52:1966-1973